

Aus der Klinik für Kiefer- und Plastische Gesichtschirurgie

- Westdeutsche Kieferklinik - der Universität Düsseldorf

(Direktor: Prof. Dr. Dr. A. Rehrmann)

Das Haemangioperizytom im Kiefer-Gesichtsbereich

Inaugural - Dissertation

zur Erlangung des Grades

eines Doktors der Zahnmedizin

der Medizinischen Fakultät

der Universität Düsseldorf

vorgelegt von

Detlef Zetzmann

1978

1979



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Klinik für Kiefer- und Plastische Gesichtschirurgie
- Westdeutsche Kieferklinik - der Universität Düsseldorf

(Direktor: Prof. Dr. Dr. A. Rehrmann)

Das Haemangioperizytom im Kiefer-Gesichtsbereich

Inaugural - Dissertation
zur Erlangung des Grades
eines Doktors der Zahnmedizin
der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

vorgelegt von

Detlef Zetzmann

1978



Gedruckt mit Genehmigung
der Medizinischen Fakultät der Universität Düsseldorf

Der Dekan
der Medizinischen Fakultät
der Universität Düsseldorf

gez. Prof. Dr. Reinauer

Referent
gez. Prof. Dr. Dr. Koch

Korreferent
gez. Prof. Dr. Huth

I N H A L T S A N G A B E

	Seiten
I. Einleitung	1
II. Hauptteil	4
1. Untersuchungsserie	
2. Ergebnisse und Literaturvergleich	19
2.1 Epidemiologische Daten	
2.1.1 Geschlecht	
2.1.2 Alter	
2.1.3 Lokalisation	
2.1.4 Anamnestisches Intervall	21
2.1.5 TumorgroÙe	22
2.1.6 Infiltrationszeichen	23
2.1.7 Klinische Malignitätskriterien	24
2.1.8 Klinische Differentialdiagnose	25
2.2 Histologische Merkmale	26
2.2.1 Die Tumorkapsel	
2.2.2 Das Tumorgewebe	
2.3 Therapieverfahren und Erfolge	28
2.3.1 Rezidive	32
2.3.2 Metastasen	33
2.4 Kriterien zur Dignitätsbestimmung	34
Schrifttum	36

I. Einleitung

Das Haemangioperizytom wurde 1942 von Stout als eigenständige Geschwulst von anderen Gefäßtumoren und perivaskulär entstehenden Tumoren wie dem Glomustumor abgegrenzt. An Gewebskulturen konnte er nachweisen, daß es sich bei den Tumorzellen um "Zellen mit langen, verzweigten Fortsätzen handelt, die keine Myofibrillen enthalten, dennoch kontraktile sind und Beziehung zu glatten Muskelzellen haben". ZIMMERMANN hatte diese Zellen 1923 als "Perizyten" bezeichnet.

Aus der einschlägigen Literatur der letzten 13 Jahre waren 115 kasuistische Mitteilungen und einzelne Übersichtsarbeiten über Haemangioperizytome im Kiefer-Gesichtsbereich zugänglich.

Das Vorkommen des Haemangioperizytoms in dieser Region wird unterschiedlich häufig angegeben: BACKWINKEL (1970) in 9 %, FISHER (1952) in 10 %, STOUT (1949) in 24 %, O'BRIAN und BRASFIELD (1965) in 29 %, WALICKE (1971) in 33 %. Unter 31 Haemangioperizytomen bei Kindern fand KAUFFMAN (1960) elfmal eine primäre Lokalisation im Kiefer-Gesichtsbereich (35 %). Interpretationsversuche zur Histogenese deuten die Stammzelle des Haemangioperizytoms als epitheloide Zelle und undifferenzierten Leiomyozyten. Daraus wurde die Einbeziehung des Tumors in die Gruppe der Histiozytome und seine enge Verwandtschaft zu den Retikulosarkomen gefolgert (GUERRIER, 1971). Weiter wird die Entstehung aus dem "histiocyte perithelial", der seine Makrophageneigenschaft verloren hat, diskutiert (PELLEGRINI, 1967). SCHNEIDER (1972) sieht dagegen im Haemangioperizytom einen degenerierten Glomustumor. Überwiegend hat sich jedoch die Ansicht durchgesetzt, daß sich der Tumor von den Perizyten im STOUT'schen Sinne ableitet (BATTIFORA 1973, BEDACHT 1968, DAS 1965, EVANS 1966, MURAD 1968, RAMSEY 1966) und daß die "epitheloiden Zellen nur Perizyten sein können, welche stark mit den Muskelzellen verwandt sind" (KUHN 1969).

Diese Auffassung wird durch Untersuchungen an Gewebskulturen (FISHER, 1952) bekräftigt. Als Sonderformen beschrieben HAHN (1973) ein Nebeneinander von Haemangioperizytom und Leiomyom sowie WALICKE (1971) ein gemischtes Haemangioperizytom-Haemangioendotheliom. Die Ansichten zur Dignität des Tumors divergieren stark. "Das Haemangioperizytom wurde anfänglich als relativ günstig angesehen, jetzt jedoch scheint es eher dubiös" stellt REICH (1972) fest. Nach DAS (1965) wachsen zahlreiche Haemangioperizytome infiltrativ und neigen stark zu Rezidiven. Maligne Verlaufsformen sollen nach STOUT (1956) 20 %, McCORMACK (1954) 35 %, BIANCHI (1968) 47 % bzw. 32 %, PELLEGRINI (1967) 40 %, FISHER (1952) 45 % (nur Metastasen), BRASFIELD (1965) 56 % ausmachen. Im Kopf- und Halsbereich wurden ähnliche Prozentsätze von KAUFFMAN (1960) sowie BACKWINKEL (1970) mit 30 bzw. 57 % angegeben. Die Rezidivneigung wird überwiegend als außerordentlich hoch beziffert:

BROWN (1965) berichtet bei Haemangioperizytomen im Orbitalbereich über 66 % Rezidive. O'BRIAN (1965) fand unter 7 Fällen nur einen rezidivfreien und FARR (1970) ebenfalls nur einen rezidivfreien Fall unter 11 Haemangioperizytomen des Kopf- Halsbereiches. Trotz der hohen Rezidivquote beträgt die 5-Jahres-Überlebenszeit nach O'BRIAN (1965) bei Tumorlokalisation im Kopf- und Halsbereich 100 %.

Nach den in der Literatur angeführten primären Lokalisationen ist in beinahe allen Gewebskomponenten des Kiefer-Gesichtsbereiches mit Haemangioperizytomen zu rechnen. Die angedeuteten Schwierigkeiten in der Klassifikation, Dignität und Prognose dieser Tumorart geben Veranlassung 5 Fälle mit Haemangioperizytomen im Kiefer- und Gesichtsbereich aus der Klinik für Kiefer- und Plastische Gesichtschirurgie der Universität Düsseldorf der Jahre 1959 bis 1972 vorzustellen und mit einschlägigen Mitteilungen aus dem Schrifttum der letzten 13 Jahre zu vergleichen.

Insbesondere soll der Frage nachgegangen werden, ob sich aus den primären Manifestationen sowie dem klinischen Verhalten einerseits und dem morphologischen Bild andererseits Konsequenzen für die Therapie ableiten lassen.

II. Hauptteil

1. Untersuchungsserie

Die folgenden Krankenblattauszüge geben einen Einblick in Anamnese, Klinik, Diagnostik und Therapie der fünf betroffenen Fälle.

Fall 1: Krankenblatt Nr. 620416

Der 58 Jahre alte Patient C.V. hatte 5 Monate vor Aufsuchen der Klinik eine schmerzlose Schwellung vor dem rechten Ohr festgestellt (Abb. 1). Einen Monat später gesellt sich eine Kieferklemme hinzu, die in der Folgezeit wechselnd intensiv ist. Bei der Aufnahme zeigt sich eine derbe, schmerzhafte Schwellung der rechten Parotisregion. Die maximale Kieferöffnung ist um ein Drittel eingeschränkt. Intraoral imponiert eine mäßig derbe, schmerzlose Vorwölbung des rechten Gaumenbogens mit Übergang auf den harten Gaumen (Abb. 2). Das klinische Bild spricht für einen Parotistumor mit maligner Verlaufsform. Die histologische Untersuchung eines Probeexzidates ergibt ein "fakultativ malignes Haemangio-perizyтом". Roentgenologisch besteht Verdacht auf eine Arrosion der Schädelbasis, neurologische Ausfallerscheinungen können jedoch nicht verifiziert werden. Internistisch findet sich kein Anhalt für Metastasen. Wegen der Tumorausbreitung mit Destruktion der Schädelbasis und der Nähe der A. carotis interna erscheint eine kura-tive Operation nicht mehr möglich. Daher wird eine Strahlenbehandlung eingeleitet. Die Gesamttumordosis beträgt 5000 R. Der Tumor zeigt deutliche Regressionen, das subjektive Befinden des Patienten bessert sich deutlich. Nach Abschluß der Behandlung entzieht sich der Patient der Kontrolluntersuchung und stirbt ein Jahr später. Die Todesursache ist trotz intensiver Nachforschung nicht zu ermitteln.

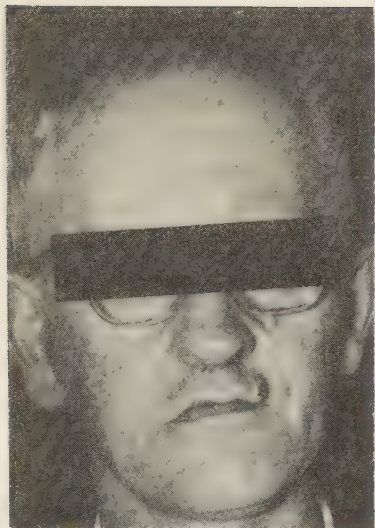


Abb. 1



Abb. 2

Histologisches Untersuchungsergebnis (E-Nr. 11790/62) des Pathologischen Institutes der Universität Düsseldorf:
Dem Tumor wurden mehrere Gewebsanteile von grau-rötlicher Farbe und mäßig fester Konsistenz entnommen.

Histologisch handelt es sich um ein fibrös abgekapseltes, knotig gefeldertes Geschwulstgewebe mit weitmaschigem, feinem kollagenem Fasergerüst (Abb. 3). In diesem Fasergerüst liegen unterschiedlich weite, teils blutgefüllte, teils weitgehend leere Gefäße. Das Kaliber dieser Gefäße schwankt zwischen kapillarer Größenordnung und solcher großer Venen. Die Wand aller Gefäße besteht aus schmalem Endothel mit weitem Abstand der Endothelzellkerne und spärlichen Bindegewebsfasern. Gefäßwandmuskulatur wird nicht beobachtet. Einzelne Gefäße lassen keine Endothelzellkerne erkennen.

Zwischen dem Fasernetz und den Gefäßen liegen, umspinnen von fein aufgezwigten Retikulinfasern, unterschiedlich breite Streifen und rundliche Komplexe von mittelgroßen Zellen mit relativ großen, zumeist entrundeten, chromatindichten Kernen. Das Zytoplasma dieser Zellen ist nur stellenweise schattenhaft erkennbar und unscharf begrenzt (Abb. 4).

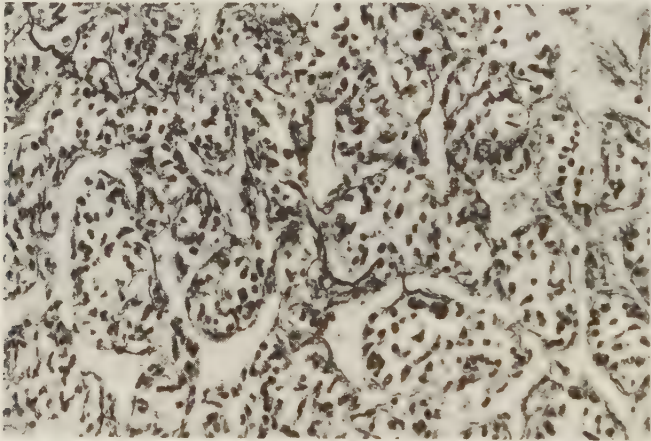


Abb. 3

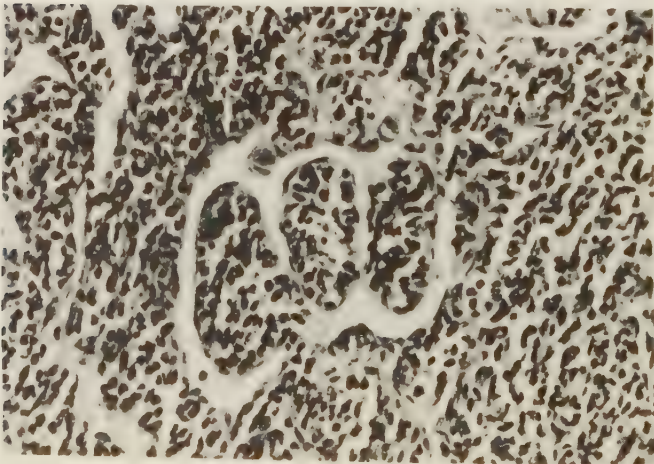


Abb. 4

Mitosen sind selten. Stellenweise liegen die relativ großkernigen Zellen unmittelbar an den Gefäßlumina. In einzelnen Bezirken sind die Gefäßspalten sehr spärlich, die dazwischenliegenden soliden Zellhaufen konfluieren und überwiegen stark.

Diagnose: Fakultativ malignes Haemangioperizytom.

Fall 2: Krankenblatt Nr. 590379

Die 74jährige Patientin A.W. bemerkte seit 7 Monaten eine umschriebene Schwellung im Bereich der linken Nasolabialfalte, die im Laufe von Monaten an Umfang zunahm (Abb. 5). Bei der stationären Aufnahme zeigt sich eine Geschwulst von 6 cm Durchmesser in der linken Fossa canina. Der Tumor ist derb, gut verschieblich und hat eine glatte Oberfläche. Die Knochenstruktur der angrenzenden Oberkieferanteile erscheint im Roentgenbild aufgelockert und ohne glatte Randbegrenzung. Intraoperativ erweist sich der Tumor als gut abgegrenzt und läßt sich stumpf herauspräparieren (Abb. 6).



Abb. 5

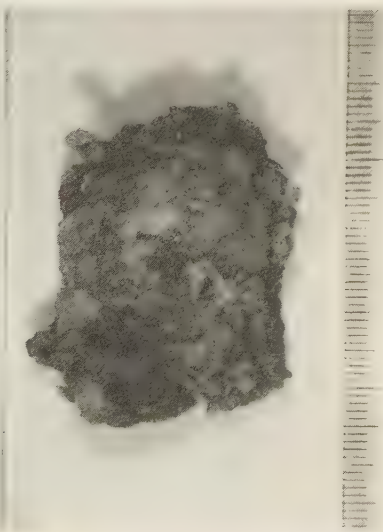


Abb. 6

Die histologische Untersuchung ergibt ein Haemangioperizytom.

Die Patientin wird 9 Tage später mit komplikationslosem Heilungsverlauf entlassen.

Zwei Monate später erfolgt die Wiederaufnahme wegen einer Rötung und abgeflachten, nicht verschieblichen Verdickung im Gebiet der Voroperation. Die Haut ist bis an den Infraorbitalrand verhärtet. Die Nebenhöhlenvergleichsaufnahme läßt eine Destruktion des Infraorbitalrandes vermuten. Die internistische Untersuchung ergibt keinen Anhalt für Metastasen. Unter dem Verdacht auf einen Residualtumor wird mit 3000 R (Betatron) bestrahlt.

Die Patientin verstirbt 14 Jahre später ohne Zeichen eines Tumorrezidivs an Herzversagen.

Die feingewebliche Untersuchung des Pathologischen Institutes der Universität Düsseldorf (E-Nr. 3607/59) ergibt: Das markstückgroße, mäßig feste, rötlich-graue Gewebe zeigt neben spärlichem Kapselgewebe knotig gefelderte, zellreiche Geschwulstkomplexe. Die Tumorzellen sind angeordnet radikulär angeordnet. Sie besitzen relativ große, zumeist blasige, hin und wieder chromatindichte Kerne (Abb. 7).

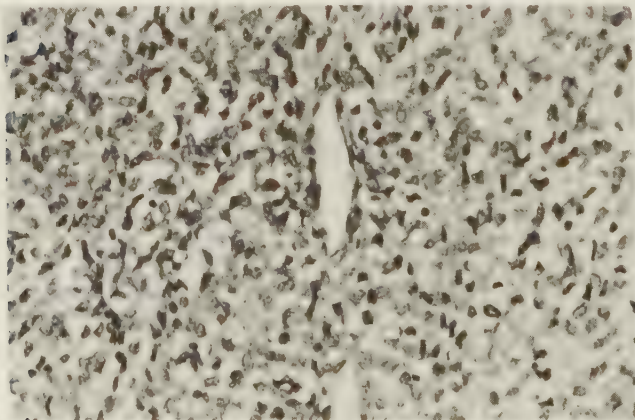


Abb. 7

Das Zytoplasma dieser Zellen ist blaß und unscharf begrenzt. Zwischen den stark überwiegenden, soliden Zellkomplexen finden sich relativ spärliche, unterschiedlich weite Blutgefäße mit Erythrozyten. In der Wand der Blutgefäße werden stellenweise glatte Muskelzellen beobachtet. Stellenweise ist eine sternförmige Anordnung der Tumorzellen um die Gefäße zu beobachten. Ein größeres randständiges Gefäß ist durch altes, organisiertes, thrombotisches Material subtotal verlegt. Zwischen den Tumorzellen liegt ein dichtes, fein aufgezweigtes, argyrophiles Fasernetz.

Nervenfasern werden im Tumorgewebe nicht beobachtet.

Diagnose: Haemangioperizytom.

Fall 3: Krankenblatt Nr. 690679

Ende 1962 wurde bei der damals neunjährigen Patientin I.H. alieno loco ein "walnußgroßer Tumor" im vorderen Mundbodenbereich entfernt. Dieser wurde histologisch als Haemangiom angesprochen. Drei Jahre später entwickelt sich im Mundboden ein Rezidivtumor. Die histologische Untersuchung mehrerer Probeexzidate ergibt ein "sarkomatöses Haemangioperizytom". Die Patientin wird in den nächsten 1 1/2 Jahren in einer auswärtigen Klinik mit 4 Strahlenserien (Gesamtdosis 8300 R) auf das Tumorfeld und 4000 R auf eine fragile Halslymphdrüsenmetastase belegt. Die Bestrahlung führt ebenso wie ein Behandlungsversuch mit Endoxan zu keinem Erfolg, so daß die Patientin Anfang 1967 als Pflegefall nach Hause entlassen wird.

Im Herbst 1967 erfolgt die Aufnahme in die Klinik für Kiefer- und Plastische Gesichtschirurgie in Düsseldorf.

Der Tumor ist inzwischen 12 x 8 cm groß, vielhöckrig, exophytisch wachsend und hat auf die Submentalregion und die ventralen Anteile beider Submandibulärregionen Übergegriffen.

Der Tumor besteht aus einer Vielzahl etwa kirschgroßer Einzelknoten, ist flächenhaft ulzeriert und sezerniert (Abb. 8). Der Mundboden ist angehoben und von exulzerierten Tumormassen durchsetzt, die Zunge dorsalwärts verdrängt. Der Unterkieferknochen liegt rechts frei, der Zahnbogen ist lyraförmig komprimiert (Abb. 9).



Abb. 8

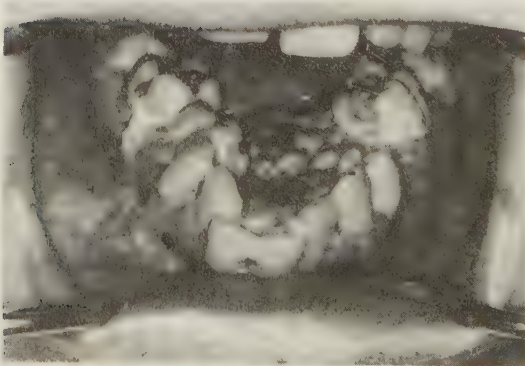


Abb. 9

Zunächst wird eine Therapie mit intravenösen Endoxangaben nach folgendem Schema eingeleitet:

16 mal 200 mg/die, 3 mal 100 mg/die = 3,5 g insgesamt.

Der Tumor spricht überraschend gut an, verkleinert sich wesentlich und zerfällt jauchig. Der Unterkieferknochen liegt über weite Strecken frei. Schließlich zwingt eine starke Leukozytendepression zum Absetzen der Endoxantherapie. Nach dem Erfolg der Chemotherapie erscheint der Tumor operabel (Abb. 10).

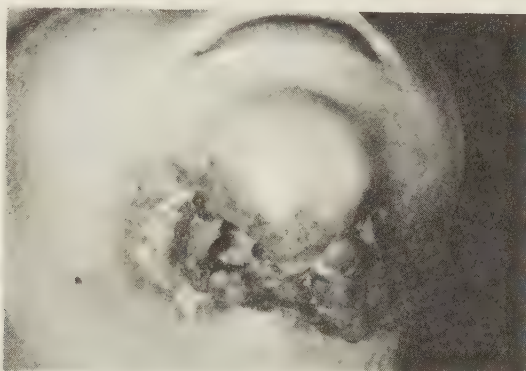


Abb. 10

Es werden daher zunächst zwei Flankenlappen für die plastische Deckung des zu erwartenden Defektes angelegt und über die Oberarme zum Kinn transportiert. 30 Tage nach Abschluß der Endoxantherapie beginnt der Tumor zu wachsen. Mit oralen Endoxangaben (7 mal 150 mg/die = 1,05 g) läßt sich wiederum eine Tumorremission erzielen. Nach 3 Wochen beginnt der bläulich-livide Tumor wieder zu wachsen und läßt sich jetzt auch durch erneute orale Endoxantherapie (26 Tage 150 mg/die = 3,9 g) nicht mehr verkleinern. Der Resttumor zeigt oral Wachstumstendenz, läßt sich aber nach Dosissteigerung auf 200 mg/die wieder verkleinern. Diese Woche des "hinhaltenden Widerstandes" werden genutzt mit dem Transport der Flankenlappen, so daß sie zur primärplastischen Defektdeckung verfügbar sind. Der Tumor kann

danach mit weiten Teilen des Mundbodens, dem Unterkieferknochen von 37 bis 47 und den Weichteilen des Kinns en bloc entfernt werden (Abb. 11 und 12).

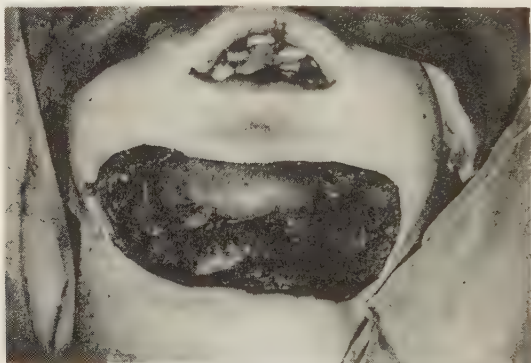


Abb. 11

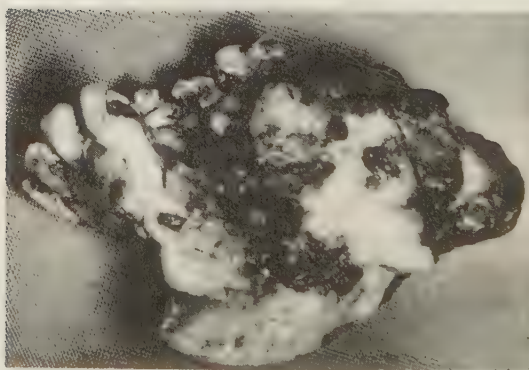


Abb. 12

Der Mundbodendefekt wird durch Einlagerung eines Flankenlappens primär plastisch geschlossen. Der Ersatz der Kinnweichteile erfolgt sekundär im Prinzip der gekreuzten Lappendopplung.

Die Patientin bleibt rezidivfrei, so daß nach einem Jahr der Unterkiefer aus Beckenkammknochen osteoplastisch rekonstruiert werden kann. Inzwischen ist der Unterkiefer nach relativer Alveolarfortsatzerrhöhung durch Herrn Prof. SCHEUNEMANN / Mainz prothesenfähig gemacht.

Die Patientin wird regelmäßig überwacht, bis heute (rund 10 Jahre später) haben sich keine Anzeichen für ein Rezidiv oder Metastasen ergeben.

Die Histologie dieses Tumors stellt sich wie folgt dar: Ein insgesamt kirschgroßer Tumoranteil ist knotig gefeiert, graurötlich und von mäßig fester Konsistenz. Die histologische Untersuchung ist eingeschränkt durch ausgedehnte Nekrosen und dichtes Narbengewebe. Das Narbengewebe ist stellenweise schleimig aufgelockert. Das noch erhaltene Geschwulstgewebe besteht aus relativ kleinen, dicht liegenden Zellen mit hellem Zytoplasma und chromatindichten, rundlichen Kernen. An einigen Stellen sind diese Zellen perivaskulär angeordnet. Bei verschiedenen Kontrollen dieses Tumorgewebes durch verschiedene Untersucher wird übereinstimmend die Diagnose eines "sarkomatösen Haemangioperizytoms" gestellt.

Fall 4: Krankenblatt Nr. 720389

Bei der 39jährigen Patientin R.E. bestand seit 6 Jahren eine langsam wachsende Vorwölbung median am Übergang vom harten zum weichen Gaumen. Der kugelige Tumor hat bei Klinikaufnahme einen Durchmesser von 2 cm, ist relativ derb und nicht druckschmerzhaft. Die Schleimhaut über der Geschwulst ist verdünnt. Darüberhinaus finden sich extra- und intraoral keine pathologischen Veränderungen. Der abgekapselte Tumor wird unter der Vermutungsdiagnose "pleomorphes Adenom" total exstirpiert. Die Patientin bleibt danach bis jetzt 6 Jahre rezidivfrei.

Die histologische Untersuchung der grau-gelblichen Geschwulst durch das Pathologische Institut der Universität Düsseldorf (E-Nr. 7680/72) zeigt einen durch eine schmale kollagene Bindegewebskapsel begrenzten Tumor (Abb. 13). Auf einer Seite ist über dem begrenzenden Bindegewebe das unauffällige Plattenepithel des Gaumens zu erkennen. Das einheitliche Tumorgewebe besitzt ein wechselnd breites, kollagenreiches Fasergerüst (Abb. 14).

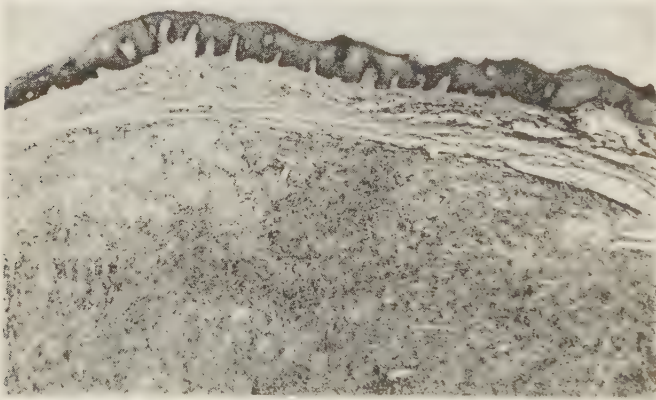


Abb. 13

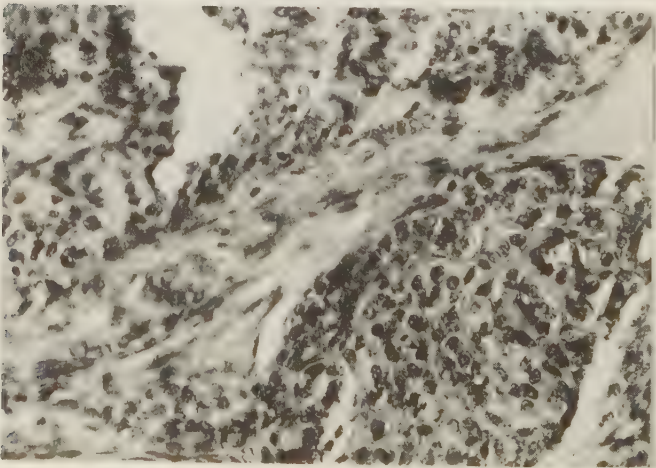


Abb. 14

Dieses enthält in den mittleren Anteilen auch reichlich elastisches Fasermaterial; es schließt darüberhinaus zahlreiche, wechselnd weite Blutgefäße ein. Die Wand dieser Blutgefäße ist unterschiedlich breit und enthält manchmal glatte Muskelfasern. Während in den zentralen Anteilen dicht stehende, venenähnliche Blutgefäße und Bindegewebe überwiegen (Abb. 15), ist in den randnahen Abschnitten die solide, zellreiche Tumorkomponente stark dominierend. Sie zeigt mittelgroße Zellen mit relativ großen, teilweise entrundeten, mäßig chromatindichten Kernen und hellem, unscharf begrenztem Zytoplasma. Mitosen sind selten. Zwischen diesen Zellen liegt ein fein aufgesplittertes, argyrophiles Fasernetz mit manchmal angedeuteter radiärer Ausrichtung auf die dazwischenliegenden Gefäße hin. Die Wand der größeren Gefäße ist zellarm, die kleineren Gefäße werden dagegen von den zellreichen, soliden Zellkomplexen unmittelbar gesäumt. Alle Gefäße lassen dabei noch einen durchgehenden Endothelbesatz erkennen.

Nervenfasern werden im Tumor nicht beobachtet.

Diagnose: Haemangioperizytom.

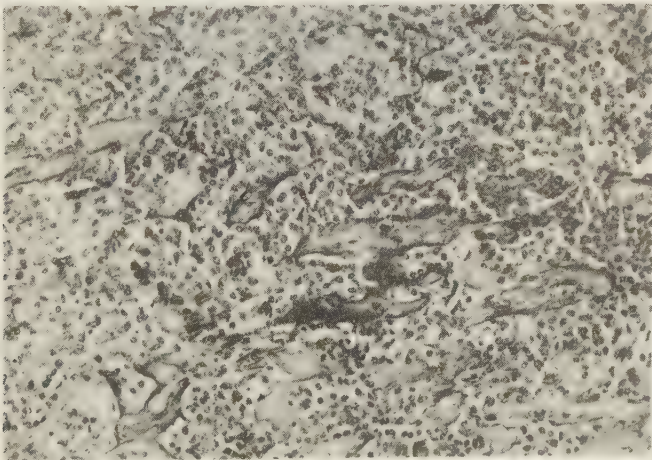


Abb. 15

Fall 5: Krankenblatt Nr. 701576

Wegen erschwerter Nasenatmung und später hinzukommenden Zahnschmerzen in der linken Oberkieferseite wurde bei der 14 Jahre alten Patientin A. F. in Mailand eine Biopsie des linken Oberkieferalveolarfortsatzes durchgeführt. Die Diagnose lautete: Fragliches Zylindrom.

Eine Bestrahlung (Gesamtdosis 5400 R) wurde angeschlossen. Fünf Monate später kommt die Patientin wegen verstärkter Beschwerden und einer Schwellung der linken Wange (Abb. 16) in die Klinik für Kiefer- und Plastische Gesichtschirurgie in Düsseldorf.

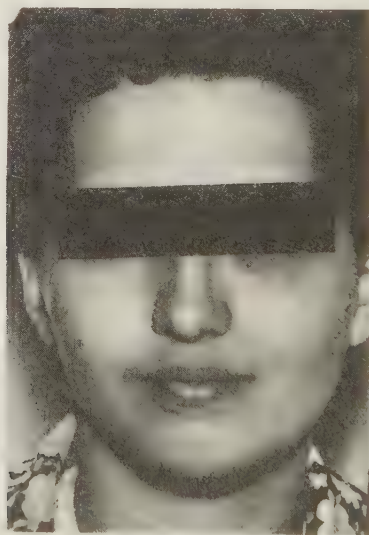


Abb. 16

Im linken Mundvorhof zeigt sich eine reizlose Narbenbildung nach Probeexzision. Die Nasennebenhöhlen-Übersichtsaufnahme läßt eine Verschattung der unteren 2/3 der linken Kieferhöhle erkennen (Abb. 17), Schädelschichtaufnahmen bestätigen ein etwa kastaniengroßes, kugeliges Gebilde am Boden und an der medialen Wand der Kieferhöhle mit Einbruch in die Nasenhöhle.



Abb. 17

Die knöchernen Begrenzungen im Bereich der Apertura piriformis sind verwaschen. Zwei pathologische Institute diagnostizieren aus den Probeexzidaten übereinstimmend ein Haemangioperizytom. Die Tumormassen werden bis ins Gesunde ausgeräumt. Seither ist die Patientin für über sieben Jahre tumorfrei.

Histologisch bestehen die derben, weißen Gewebstücke in weiten Abschnitten aus siderotischem Narbengewebe mit reichlich geblähten Histiozyten, entzündlichem Granulationsgewebe und unterschiedlich alten Blutungen. Dazwischen finden sich unregelmäßig begrenzte Bröckel eines zellreichen Geschwulstgewebes, das einzelne schmale, blutgefüllte Gefäßspalten erkennen läßt. Die gefäßähnlichen Strukturen sind von mittelgroßen, uncharakteristischen Zellen mit etwas wechselnd chromatindichten rundlichen Kernen umgeben (Abb. 18).

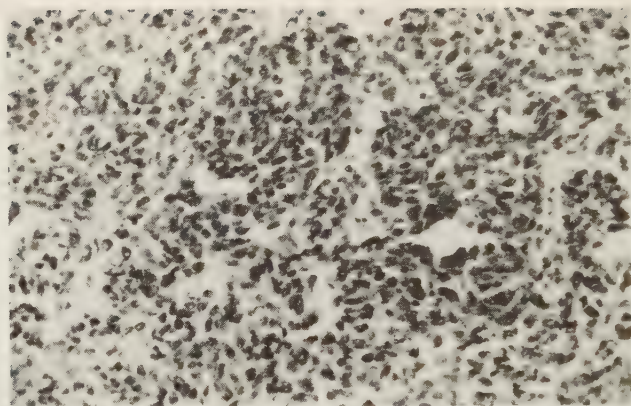


Abb. 18)

Manchmal lassen diese Zellen eine konzentrische Ausrichtung auf die Gefäßspalten deutlich werden. Das Geschwulstgewebe ist nicht nur unscharf begrenzt, es reicht stellenweise knapp bis unter die Kieferhöhlenschleimhaut.

Diagnose: Haemangioperizytom.

Die klinischen Manifestationen und histologischen Charakteristika der vorgestellten 5 Fälle sind in den folgenden Tabellen (1 und 2) synoptisch vergleichend dargestellt.

Fall	Alter Geschl.	Lokalisation	Größe bei Aufn.	Anamnesti- sches Inter- vall	Klinische Befunde des Tumors	Röntgenol. Infiltrations- zeichen	Therapie	Rezidive	Meta- stasen	Resultat
1	58 m.	Pharynx und velum rechts	9 cm	6 Monate	derb, schmerzhaft, graurotlich	Destruktion der Schädel- basis	Inoperabel 5000 R	fraglich	keine	anfangs Tumor- remission Todesur- sache unge- klärt
2	74 w.	Fossa canina links	6 cm	7 Monate	glatt, gut verschieb- lich, nicht schmerzhaft, graurotlich	Destruktion der angren- zenden OK- Anteile	Exstirpation	3 Monate später fraglich histol. nicht ge- sichert 3000 R	keine	tumorfrei bis 14 Jahre später
3	12 w.	vorderer Mundboden	12 cm	Rezidiv- tumor, 3 Jahre nach Excision eines Angio- matösen Mund- bodentumors	ulzeriert, graurotlich, schmerzhaft	keine	8300 R + Chemotherapie alio loco ohne Erfolg. Chemotherapie + anschließende radikal- chir. Entfer- nung	keine	keine	frei von Tumor bis 10 Jahre später
4	39 w.	Übergang har- ter/weicher Gaumen median	2 cm	6 Jahre	derb, grau- gelb, nicht schmerzhaft	keine	Exstirpation	keine	keine	tumorfrei bis 5 Jahre später
5	14 w.	Kieferhöhle links	4 cm	Residual- tumor 5 Monate nach Bestrahlung eines fragl. Zylindroms	derb, weißlich	Destruktion angrenzender OK-Anteile + Einbruch in Nasenhöhle	Excision im Gesunden	keine	keine	tumorfrei bis 7 Jahre später

Pall	Zytoplasmatische Veränderungen	Proliferation der perithelien Zellen	Differenzierungsgrad der im Tumor liegenden Gefäße	Kapselung	Petkulin-fasergerüst	Infiltrativver-such festgestellt
1	Zellen mit unscharf begrenztem, blassem Zytoplasma und chromatinindichten, mittelgroßen, gleichförmigen Kernen. Selten Mitosen.	Überwiegen von isolierten Zellen, haufen und -streifen.	Unterentwickelten, weite Gefäße mit schmalen Endothel. Keine Gefäßwandmuskulatur.	Tumor teilweise fibrös abgekapselt.	Ja	Schädel des Mochs-tum mit Arrosion der Schädelbasis.
2	Zellen mit unscharf begrenztem, blassem Zytoplasma und mittelgroßen, zumeist blaueigen Kernen.	Teils retikuläre, teils sternförmige Anordnung um die Gefäße.	Spärliche Blutgefäße mit dünnen Wänden.	Tumor spärlich fibrös abgekapselt.	Ja	Knochenabsorptionen des Alveolarfortsatzes.
3	Zellen mit hellem Zytoplasma und chromatinindichten Kernen. Keine Kernpolymorphe.	Knotige Feldierung und perivaskuläre Anordnung der Tumorzellen.	Weite Blutgefäße mit dünnen Wänden.	Tumor nicht abgekapselt.	Keins	Infiltration des Muskelgewebes.
4	Zellen mit hellem, unscharf begrenztem Zytoplasma und mäßig chromatinindichten, isometrischen Kernen. Selten Mitosen.	Radiär um die Gefäße ausgerichtete Zellen.	Zahlreiche, unterschiedlich weite Gefäße mit normalem Endothel.	Tumor fibrös abgekapselt.	Ja	Keins
5	Mittelgroße, leicht anisometrische Zellen mit chromatinindichten Kernen.	Teils diffuses, teils perivaskuläres Wachstum.	Wenige, schmale Gefäßspalten.	Tumor nicht abgekapselt.	?	Durchbruch des benachbarten Knochengewebes der Kieferhöhle.

2. Ergebnisse und Literaturvergleich

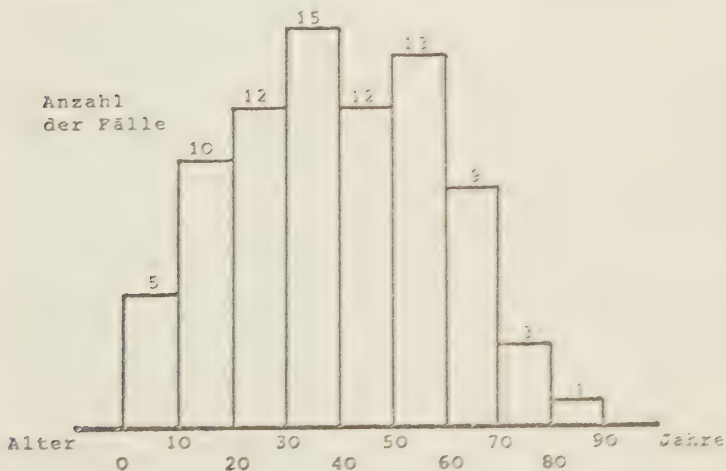
2.1. Epidemiologische Daten

2.1.1. Geschlecht

Im eigenen Krankengut fanden sich vier Patientinnen und ein Patient. Die Verteilung erscheint zufällig, da der Literaturvergleich (46 männliche, 54 weibliche Fälle, 15 mal keine Angaben) keine Prädominanz eines Geschlechtes erkennen läßt.

2.1.2. Alter

Unsere Patienten waren zwischen 12 und 74 Jahren alt. Die Kurve der Altersverteilung, ermittelt aus 87 Fällen aus der Literatur (darunter 5 kongenitale Haemangioperizytome) und den 5 eigenen Fällen, zeigt ein weitgehendes Gleichmaß in allen Altersgruppierungen.



2.1.3. Lokalisation

Das Haemangioperizytom entsteht als Geschwulst der Perizyten in fast allen Gewebstypen. In unseren Fällen ging die Geschwulst von der Schleimhaut des linken Alveolarfortsatzes der Fossa canina, der

Schleimhaut des Gaumens aus, in zwei weiteren Fällen entstammte das Haemangioperizytom der Muskulatur und Submukosa des rechten Pharynx bzw. des Mundbodens, und in einem Fall ging die Geschwulst vermutlich von der Schleimhaut der Kieferhöhle aus.

Literaturangaben zur Lokalisation des Primärtumors im Kopf- und Halsbereich sind in der folgenden Übersicht zusammengefaßt.

Äußere Kopfhaut	6	(BIANCHI 1968, BOZZETTI 1974, CERNEA 1969, GUERRIER 1971, REICH 1972)
Orbita und Augenlider	15	(BROWN 1965, HECKMANN 1973, JACOBIEC 1974, MACOUL 1968, REEH 1966, REICH 1972)
Nase, Nasopharynx Nasennebenhöhlen	39	(ABDALLA 1973, ALLI 1972, BENEVISTE 1973, BROWN 1977, COMPAGNO 1976, ENEROTH 1970, FARR 1970, GILL 1968, GUERRIER 1971, HAHN 1973, HARRISON 1972, LENCZYK 1968, MOOTZ 1970, SCHNEIDER 1972)
Oberkiefer und Kieferhöhle	10	(BREMOND 1975, CALDARELLI 1976, FARR 1970, GUERRIER 1971, ITKIN 1967, REWELL 1968, GRASSER 1974, SHUKLA 1972, STENHOUSE 1968)
Fossa pterygopalatina	3	(BOZZETTI 1974, POISSON 1974, STRICKER 1970,
Unterkiefer	6	(CORONEL 1972, GUERIN 1975, MUKERJEE 1976, SAGE 1968, VILASCO 1970, WALICKE 1971)
Lippe	5	(CADENAT 1973, FOURRESTIER 1970, GUERRIER 1971, KOOP 1970)
Zunge	5	(BREMOND 1975, CERNEA 1970, GUERRIER 1971, ORLIAN 1973)
Übrige Mundhöhle	5	(AUSTERMANN 1976, DAS 1965, FARR 1970, LECHEN 1976, WALICKE 1971)

Parotis	9	(BIANCHI 1968, CERNEA 1969, FARR 1970, FONC-CUSSAC 1969, HUBERT 1970, NEAL 1973, PELLEGRINI 1967, LEONARDELLI 1970)
Hals	7	(FALLERT 1963, FARR 1970, LESSEN 1968, MURAD 1968)

Jeweils einmal wurde der Tumor außerdem in der Paukenhöhle, dem Sinus frontalis und unter der Glottis beobachtet (GAILLARD 1973, WALICKE 1971, JAFFE 1973).

SIMARSZKY (1968) und AUSTERMANN (1976) beschrieben je ein Haemangioperizytom im Tonsillarbereich.

Bevorzugt stehen die Tumoren in subkutanen bzw. submukösen, seltener in muskulären Geweben. KAUFFMAN (1960) hält nach seinen Erfahrungen subkutane Haemangioperizytome meist für benigne, intramuskuläre dagegen eher für maligne.

2.1.4. Anamnestisches Intervall

Das anamnestische Intervall vom Auftreten des Initialsymptoms bis zur histologischen Diagnose des Tumors betrug bei den eigenen Fällen 6 Wochen bis 6 Jahre. In der Literatur fanden sich zu 48 Fällen vergleichsweise verwertbare Angaben:

Angeborene Haemangioperizytome	5 Fälle
Anamnestisches Intervall bis zu 4 Wochen	5 "
" " " " 4 Monaten	6 "
" " " " 1 Jahr	9 "
" " " " 2 Jahren	6 "
" " " " 4 Jahren	8 "
" " " " 10 Jahren	4 "
" " länger als 10 Jahre	5 "

FISHER (1960) fand bei allen Neoplasmen, welche in kurzer Zeit beträchtliche Größe erreicht hatten, Metastasenbildung und hält es daher für möglich, von der Wachstumsgeschwindigkeit auf die Dignität des Tumors und seine Neigung zur Metastasierung zu schließen. KAUFFMAN (1960) und DAS (1965) sehen dagegen keinen Zusammenhang zwischen dem anamnestischen Intervall und der Metastasierung. Da das Haemangioperizytom in der Regel nicht schmerzhaft ist - die Schmerzhaftigkeit kommt nach KENT (1957), POISSON (1974) und STRICKER (1970) allein durch mechanischen Druck auf das umliegende Gewebe zustande, und Nervenfasern werden im Gegensatz zum Glomustumor im Haemangioperizytom nur in Ausnahmefällen gesehen - ist die Zeitspanne zwischen dem Auftreten der Geschwulst und dem Bemerkten durch den Patienten einerseits und die Zeitspanne vom Initialsymptom bis zur klinischen Erfassung andererseits oft bemerkenswert lang. Es wird jedoch auch über schnellwachsende Tumoren berichtet: CERNEA (1970) beschreibt ein innerhalb von drei Tagen auf Kirschgröße angewachsenes Haemangioperizytom der Zunge, SAGE und SALEMAN (1968) das rapide Wachstum eines malignen Haemangioperizytom der Wange.

2.1.5. Tumorgröße und makroskopische Aspekte

Die Tumorgröße schwankt bei den eigenen Fällen zwischen 2 cm und 12 cm im Maximaldurchmesser. In der Literatur variieren die Größenangaben zwischen 1 cm (CADENAT 1973, GUERRIER 1971, KOOP 1970) und "Orangengröße" (VILASCO 1970).

Die Tumoren der eigenen Serie wiesen in vier Fällen eine wechselnd ausgeprägte kapsuläre Begrenzung auf, in einem Fall war der Tumor ulzeriert. Die Konsistenz war überwiegend mäßig derb, die Farbe graurötlich, graugelblich bis weiß. Die Tumoren waren oberflächlich glatt bis mehrknotig.

Diese Befunde entsprechen den in der Literatur beschriebenen, wobei die Tumoren auch gelappt (BIANCHI 1968, STENHOUSE 1968), teils gut begrenzt und bei oberflächlicher Lokalisation meist auch gut verschieblich sind. Die Schnittflächen imponieren oft rötlich-grau, grau oder weiß, da die Tumorgefäße durch die proliferierten Perizyten komprimiert sind (STOUT 1942, HECKMANN 1973). Es werden jedoch auch tiefrote (ITKIN 1967, HAHN 1973) oder bläuliche Tumoren beschrieben (FOURRESTIER 1970, CERNEA 1970). Die Konsistenz variiert von fest-elastisch, gummiartig (FONC-CUSSAC 1969, ORLIAN 1973) über brüchig, bröckelig, "chair de poisson-artig" (PELLEGRINI 1967) bis gelatinös. JACOBIEC (1974) und PELLEGRINI (1967) beobachteten kavernöse Hohlräume, welche während der Operation zu unerwarteten Blutungen führen können.

2.1.6 Infiltrationszeichen

Veränderungen des an den Tumor angrenzenden Knochengewebes, die sich röntgenologisch als strahlendurchlässiger, klinisch als "mottenzerfressen" (WALICKE 1971) und histologisch als Tumordinfiltration manifestieren, wurden in 16 von 115 Fällen beschrieben. Knocheninfiltration mit Destruktion wurde bevorzugt aus dem Nasen- und Orbitalbereich mitgeteilt. CORONEL (1972) beschreibt ein Haemangioperizytom einer Zahnalveole. In 10 von 83 Fällen kam es jedoch - trotz teilweiser Infiltration des Tumors in das umgebende Muskelgewebe - nachweislich nicht zu Knochen- oder Periostbefall. SAGE und SALEMAN (1968), die einem Patienten mit malignem Wangenhaemangioperizytom einseitig den Unterkiefer exartikulierten und dabei die Mm. pterygoidei, masseter und temporalis und Teile der Parotis mitresezierten, fanden Knochen, Lymphknoten und Parotisparenchym tumorfrei, jedoch alle vier Muskeln befallen.

Neurologische Ausfälle kommen meist durch Kompression von Nerven zustande. PELLEGRINI (1967), HUBERT (1970) und MACOUL (1968) berichten von Mitbefall des N. fazialis und schwerer neurologischer Ausfälle bei je einem parotishaemangioperizyтом und von Tumordinfiltration in die Frontallappen bei einem Haemangioperizyтом der Orbita, jedoch wurde eine Infiltration in Nervengewebe histologisch nicht verifiziert. Wenn auch die Geschwulst in einigen Fällen an größeren Gefäßen gestielt oder angeheftet ist, wurde doch ein durch histologische Untersuchungen gesichertes Eindringen von Tumorgewebe in größere Gefäße in der Literatur nicht mitgeteilt. Die Infiltration von Muskeln bei nicht abgekapselten Haemangioperizyтomen entspricht der anderer, nicht abgekapselter angiomatöser Tumoren.

2.1.7. Klinische Malignitätskriterien

Ein Zusammenhang zwischen Geschlecht, Alter, Lokalisation, Tumorgroße und malignen Verlaufsformen konnte weder im eigenen Krankengut noch in der Literatur gefunden werden. Ferner läßt sich keine Abhängigkeit zwischen der Wachstumsdauer und der Metastasierung bei Haemangioperizyтomen im Kiefer- Gesichtsbereich ableiten; Wachstumssteigerungen einhergehend mit einer sarkomatösen Entartung des Haemangioperizyтoms wurden ebenfalls im Schrifttum nicht mitgeteilt. Schnellwachsende Tumoren neigen erfahrungsgemäß eher zur Infiltration und zu örtlichen Destruktionen. Darüberhinaus fehlt meist eine kapsuläre Abgrenzung wie in unseren Fällen 1 und 3. Aus diesen Gründen kann die totale Entfernung des Tumors Schwierigkeiten bereiten. Schnellwachsende Rezidive mit ausgedehnten lokalen Gewebsdestruktionen sind daher nicht selten. Abhängigkeiten zwischen Infiltration bzw. kapsulärer Begrenzung einerseits und Metastasierung andererseits können aus dem Datenmaterial der Literatur nicht belegt werden. Bei klinische gutartig imponie-

renden Verlaufsformen sind oft Infiltrationszeichen nachweisbar, während andererseits metastasierende Geschwülste und Metastasen gute Abkapselung zeigen können (BEDACHT 1968, GRASSER 1974).

Der Mitbefall von Muskeln oder Drüsenparenchym, beispielsweise der Parotis, ist oft beschwerde- und schmerzlos (CERNEA 1969, HUBERT 1970); ein Rückschluß auf die zu erwartende Verlaufsform ist daher kaum möglich. In unserem ersten Fall stellte sich bei dem Tumor des seitlichen Pharynx als Initialsymptom eine schmerzhaft Kieferklemme ein, bei dem Mundbodentumor des dritten Falles kam es zu starken Schmerzen im Unterkieferbereich. In den übrigen Fällen waren die Geschwülste schmerzlos. Tumoren von bröckeliger Art, gelatinöser oder schwammiger Konsistenz scheinen eher zu örtlich destruierendem Wachstum, Rezidiven und Metastasierung zu neigen als feste, homogene Tumoren (KAUFFMAN 1960, SAGE 1968, HUBERT 1970, GUERRIER 1971).

2.1.8. Klinische Differentialdiagnose

Klinisch ist das Haemangioperizytom am häufigsten mit Lipomen (BIANCHI 1968), Angiofibromen, Fibrosarkomen und Liposarkomen zu verwechseln (REICH 1972). Die Schwierigkeiten der klinisch und roentgenologisch faßbaren Tumorausbreitung (REEH 1966) sind bekannt und führen zu Fehleinschätzungen. WALICKE (1971) berichtet über multiple Haemangioperizytome der Mundhöhle und des Körpers mit späterem Befall von Larynx und Pharynx, welcher zunächst das Bild eines Pemphigus vulgaris nachahmte. POISSON (1974) beschreibt einen Patienten mit Haemangioperizytom der Flügelgaumengrube, der nach Extraktion der Seitenzähne unter der Diagnose "Neuritis optica" behandelt wurde. Im eigenen Krankengut ergab sich bei dem Tumor des seitlichen Pharynx (Fall 1) zunächst das Bild eines malignen Parotistumors im inneren Drüsenanteil, bei dem Haemangioperizytom des Gaumens

lag die Verdachtsdiagnose "pleomorphes Adenom" nahe (Fall 4).

Zusammenfassend sind die klinischen Merkmale dieser Tumorart nur wenig verlässliche Parameter für eine Prognose zur Verlaufsform. Im folgenden soll daher geprüft werden, inwieweit die Histologie weiteren Aufschluß geben kann.

2.2. Histologische Merkmale

2.2.1. Die Tumorkapsel

Vier der eigenen fünf Fälle wiesen eine teils dichte, komplette, teils diskretere und partielle fibröse Bindegewebskapsel auf, die jeweils eine gewisse Abgrenzung gegenüber dem umliegenden Gewebe ermöglichte. In der vergleichbaren Literatur wurden unter 48 Haemangioperizytomen

22 vollständig abgekapselte Tumoren

6 teilweise abgekapselte Tumoren und

20 infiltrierende Tumoren ohne kapsuläre Begrenzung

beschrieben, ohne daß sich ein Zusammenhang zwischen der kapsulären Begrenzung und der Dignität der Geschwulst hätte finden lassen. Wie oben bereits erwähnt, bietet die kapsuläre Begrenzung eines Haemangioperizytoms allein kein prognostisches Indiz.

2.2.2. Das Tumorgewebe

Das Geschwulstgewebe stellt sich bei den Fällen der eigenen Serie relativ zellreich dar. Auffällig sind entrundete, mittelgroße Zellen mit großen, rund-ovalen, chromatindichten und manchmal etwas blasigen Kernen. Ihr Zytoplasmasaum ist hell, die Zytoplasmaabgrenzungen erscheinen zumeist kaum erkennbar. In keinem Fall werden vermehrte oder abnorme Mitosen gefunden. Solide Tumorzellstreifen sind konzentrisch um Gefäße angeordnet.

Diese konzentrische, strahlenförmige Anordnung der Tumorzellen um die Gefäße (FALLERT 1963, MURAD 1968, FISHER 1952) bedingt das knotige Aussehen dieser Tumorsektoren. Proliferation von Geschwulstzellen in die Gefäße ist nicht zu beobachten. Zwischen den Tumorzellen und den wechselnd häufigen Gefäßspalten läßt sich in drei von fünf Fällen ein regelmäßiges, retikuläres Fasernetz mit relativ engen Maschen darstellen. Das Studium der Literatur über die histologischen Erscheinungsbilder des Haemangioperizytoms deckt eine erstaunliche Variationsbreite auf. Der Anteil der Gefäße im Tumorgewebe und deren Lumenweite sind offenbar besonders starken Schwankungen unterworfen. Daraus ergeben sich diagnostische Schwierigkeiten bei der Klassifizierung dieser Tumoren innerhalb der Gefäßgeschwülste. Zum Teil schlitzförmige und kaum noch erkennbare Gefäßlumina wurden dahingehend interpretiert, daß die Gefäße durch die proliferierenden Perizyten komprimiert würden (HECKMANN 1973). Die häufigen Kapillarsprossen werden von STOUT (1942) und BATTIFORA (1973) als Ausdruck des primären Gefäßwachstums bei dieser Tumorart gewertet. Die von GUERRIER (1971) abgegrenzten zwei Zelltypen des Haemangioperizytoms

1. runde Zellen mit klarem Zytoplasma, chromatindichten Kernen und
2. ovoide oder spindelförmige Zellen mit verwaschenem Zytoplasma und abgerundeten, manchmal gelappten Kernen

haben sich in den vorgestellten eigenen Fällen nicht derart scharf voneinander trennen lassen. Nach McCORMACK (1954) entspricht Zelltyp 1 dem von unreiferen, Zelltyp 2 dem von reiferen Tumoren. Weitere Beschreibungen der Zellformen reichen von plump - abgerundet über ovoid, schmal verlängert bis spindelförmig (STOUT 1949, MILLS 1967, BIANCHI 1968). Auch gelappte oder polygonale Formen (GRASSER 1974) sollen vorkommen. Ähnlichkeiten mit glatten Muskelzellen wurden beschrieben (HAHN 1973).

Ein Retikulinfasergerüst - wie in drei unserer fünf Fälle nachweisbar - kann bei der Differenzierung der Tumoren helfen, wird jedoch nicht immer gesehen (STOUT 1942, EVANS 1966, BATTIFORA 1973). Bei ultrastrukturellen Untersuchungen fanden HAHN (1973) und KUHN (1969) die einzelnen Perizyten von Basalmembranen umgeben. RAMSEY (1966), PAULLADA (1968) und MURAD (1968) konnten diese interzellulären Basalmembranen nicht bestätigen. Die beiden letztgenannten Autoren beschreiben Kollagen als Interzellulärsubstanz, KUHN (1969) beobachtete hyaline Matrix. Die genannten Interzellulärsubstanzen werden wahrscheinlich von den Zellen selbst synthetisiert (MURAD 1968). Die darin eingebetteten Perizyten zeigen oft eine palisadenförmige Anordnung (JACOBIEC 1974) oder wirbelnde "fingerprint"-Formen (MILLS 1967).

2.3 Therapieverfahren und Erfolge

Die Variablen des Haemangioperizytems bezüglich Dignität, Wachstumsgeschwindigkeit, Lokalisation, Größe und Vorbehandlung stellen den Behandelnden oft vor erhebliche Schwierigkeiten. So ist beispielsweise bei Mitbefall der Schädelbasis wie in unserem 1. Fall, der Hirnhäute und des Gehirns (MOCOUL 1968) eine radikalchirurgische Entfernung ausgeschlossen, bei ungünstiger Lokalisation wie Paukenhöhle oder Glottis zumindest fragwürdig. Schnellwachsende Tumoren erreichen oft vor Beginn der Therapie bereits beträchtliche Größen und stellen sich bei Ummauerung lebenswichtiger Strukturen, beispielsweise der A. carotis interna, gelegentlich als inoperabel dar. Auch erschweren Vorbestrahlungen, wie in unseren Fällen 3 und 5, durch Radionekrosen und -ulzerationen des umgebenden Gewebes die Abgrenzung des Tumors für den Chirurgen.

An der Klinik für Kiefer- und Plastische Gesichtschirurgie der Universität Düsseldorf wurde bei den bisher behandelten Fällen ein chirurgisches Vorgehen bevorzugt; so wurden vier von fünf Fällen operativ angegangen. Bestrahlt wurde der Tumor bzw. ein Tumorrezidiv in drei Fällen (1, 2 und 3), wonach es im primär inoperablen Fall 1 nach Applikation von 5000 R auf den seitlichen Pharynx und die Schädelbasis zur Tumorreduktion mit deutlicher Erholung des Patienten kam. Im zweiten Fall schmolz ein Rezidiv nach einer Dosis von 3000 R ein. In Fall 3 war eine Vorbestrahlung mit 8300 R auf den Mundbodentumor vorausgegangen ohne daß es zu einer Tumorremission gekommen wäre. Damit bestätigt sich die auch in der Literatur ausgedrückte unterschiedliche Strahlensensibilität dieser Geschwulst. In unserem Fall 3 wurde präoperativ eine Chemotherapie mit Endoxan intravenös angewandt. Der zu Behandlungsbeginn 12 x 8 cm große Tumor verkleinerte sich unter dieser Therapie derart, daß er schließlich operabel wurde. Dieses von SCHEUNEMANN gewählte Verfahren hat bei Haemangioperizytomen im Kiefer- Gesichtsbereich unseres Wissens bisher keine Parallele gefunden. ORTEGA (1971) behandelte ein retroperitoneales Haemangioperizyotom mit Actinomycin D, Vincristin und Methotrexat. Er erzielte damit Tumorremission, Abheilung von Metastasen und Rezidivfreiheit für 2 1/2 Jahre, die nach Ansicht des Autors hauptsächlich durch das Methotrexat zustande kamen. BREDT beschreibt deutliche Tumorremissionen bei Lungenmetastasen durch Gabe von Actinomycin D und Vincristin. O'BRIAN (1965) behandelte zwei Patienten erfolglos mit Actinomycin D und Cyclophosphamiden.

Die aus der Literatur ermittelten Therapieverfahren sind mit ihren Erfolgen in der folgenden Tabelle aufgelistet:

T h e r a p i e	Anzahl der Fälle	davon Rezidivfälle	Fälle mit Metastasen
Exzision im Gesunden	54	22	5
Exzision nachweislich nicht im Gesunden	13	13	4
Exzision im Gesunden und Bestrahlung	15	2	-
Exzision nachweislich nicht im Gesunden und Bestrahlung	13	3	5
Nur Bestrahlung	5	4	-
Übrige	12	1 + ?	2 + ?

Bemerkenswert erscheint eine Mitteilung von BENEVISTE (1973), der ein Haemangioperizyom der Nase kryochirurgisch mit gutem Erfolg anging. Die meisten Autoren plädieren wegen der hohen Rezidivrate und der histologischen Unbestimmbarkeit des Tumors für die radikalchirurgische Ausschneidung. GUERRIER (1971) empfiehlt bei oberflächlich gelegenen, gut abgekapselten Geschülsten die Enukleation, ansonsten auch die weite Umschneidung. POISSON (1974) hält die Ausschälung wegen der drohenden Rezidive nicht für angebracht. Uns erscheint die Enukleation nur bei gut zugänglichen, allseitig abgekapselten, nicht mehr als 2 cm großen Tumoren vertretbar wie in unserem vierten Fall.

Für alle größeren und nicht vollständig abgegrenzten Haemangioperizytome sehen wir aufgrund der Literaturdurchsicht und der eigenen Resultate das Konzept der radikalchirurgischen Entfernung bestätigt. Derartige Eingriffe sind jedoch nur nach entsprechender histologischer Absicherung, wenn notwendig auch durch Mehrfachuntersuchungen zulässig.

Die Ansichten über die Strahlensensibilität der Haemangioperizytome sind in der Literatur nicht einheitlich. Die Bestrahlung als Monotherapie wird jedoch überwiegend abgelehnt, da sich die Haemangioperizytome in vielen Fällen als strahlenresistent erwiesen. Auch Radiumimplantate (BROWN 1965) brachten nicht die erhofften Erfolge. Darüber können auch gelegentliche günstige Verläufe nicht hinwegtäuschen: REICH (1972) bestrahlte ein Wangenhaemangioperizytom bei einem 5jährigen Jungen mit 1050 R und erreichte eine komplette Tumorremission für 17 Jahre. FRIEDMAN (1960) plädierte nach Erfahrungswerten für eine therapeutisch erforderliche Strahlendosis von 7500-9000 R. FELIX (1972) geht damit aufgrund eigener Erfahrungen konform; er bestrahlte Metastasen palliativ mit 3000 R und erzielte Schmerzlinderung, ohne daß die Metastasen selbst kurativ dauerhaft beeinflussbar waren. Die zusätzliche postoperative Bestrahlung empfiehlt KENT (1957). BEDACHT (1968) sprach sich für prae- und postoperative Bestrahlung aus und will über die Verödung der Blut- und Lymphkapillaren einer Metastasierung vorbeugen. Dagegen soll die adjuvante Vorbestrahlung den chirurgischen Eingriff erschweren und das Endresultat nach BACKWINKEL (1970) nicht günstig beeinflussen. Aus der gleichen Erfahrung empfehlen REICH (1972) und POISSON (1974) die zusätzliche Strahlentherapie nur bei nicht gesicherter chirurgischer Radikalität der Tumorentfernung. Für die postoperative Bestrahlung in solchen Fällen fordert MIRA (1977) eine Minstdosis von 5000 R. Diesem therapeutischen Konzept schließen wir uns an.

2.3.1 Rezidive

Unter 112 Fällen mit Haemangioperizytomen im Kiefer- Gesichtsbereich aus der Literatur fanden sich 32 Fälle zum Teil mit mehreren Rezidiven (24 %). Die meisten Rezidive - ca. 60 % - traten innerhalb von zwei Jahren nach Einleiten der Therapie auf. Aber auch Manifestationen nach fünf Jahren und mehr sind durchaus keine Seltenheit: BACKWINKEL (1970) ermittelte unter 177 Haemangioperizytomen aller Lokalisationen in 31 Fällen Rezidive innerhalb von fünf Jahren, in 40 Fällen Rezidive nach fünf Jahren und mehr. Späte Rezidive im Kiefer-Gesichtsbereich beschrieben auch BROWN (1965) nach zwölf Jahren, LENCZYC (1968) nach 20 Jahren und JACOBIEC (1974) nach 18 bzw. 25 Jahren.

Im eigenen Krankengut kam es im zweiten Fall zwei Monate nach der Exstirpation zu einem Residualtumorrowachstum im Bereich des linken Oberkiefers; hier wurde durch Bestrahlung eine komplette Tumoremision für 14 Jahre erzielt. Die Fälle 3 und 5 kamen erst als Rezidive in unsere Behandlung und konnten durch radikalchirurgische Maßnahmen für neun bzw. sieben Jahre tumorfrei gehalten werden. In der Literatur über Haemangioperizytome im Kiefer- Gesichtsbereich sind die Angaben über Rezidivraten unterschiedlich: BACKWINKEL (1970) beobachtete bei 21 Fällen zwölf Rezidivfälle; O'BRIAN (1965) hatte unter sieben behandelten Fällen nur einen rezidivfreien, auf die restlichen sechs entfielen 29 weitere Eingriffe; auch FARR (1970) kann nur über einen rezidivfreien Fall von insgesamt elf berichten; dagegen entwickelte von den neun Haemangioperizytomen der Serie von GUERRIER (1971) nur eines ein Rezidiv. BROWN (1965) bezifferte die Rezidivrate bei Haemangioperizytomen der Orbita mit 66 %. Von den 23 von COMPAGNO (1976) aufgeführten Haemangioperizytomen der Nase rezidierten nur drei.

FISHER (1960) berichtet bei allen oberflächlichen Exzisionen von Lokalrezidiven. Auf die Bedeutung des Umschneidens mit angemessenem Sicherheitsabstand weist wegen der hohen Rezidivrate auch COOK (1974) hin. Nach der oben aufgeführten Tabelle der Therapieverfahren und ihrer Erfolge scheint es, daß die Rezidivrate durch eine postoperative Bestrahlung gesenkt wird: Ohne zusätzliche Bestrahlung fanden sich 22 Rezidivfälle unter 54 (40 %); mit zusätzlicher Bestrahlung fanden sich zwei Rezidivfälle unter 15 (13 %). Uns scheint es jedoch fraglich, ob anhand dieser noch geringzahligen und teils inkompletten Literaturhinweise derartige therapeutische Konsequenzen bereits gezogen werden sollten.

2.3.2 Metastasen

Unter insgesamt 90 Fällen von Haemangioperizytomen des Kiefer- Gesichtsbereiches in der Literatur fanden sich 16 Fälle mit Metastasen (18 %). Im eigenen Krankengut wurden keine Metastasen beobachtet. Nach STOUT (1966) und PELLEGRINI (1967) und anderen Autoren soll die Metastasierungsrate bei Haemangioperizytomen um 20 % betragen. Die Metastasierung erfolgt eher haematogen als lymphogen. Häufigste Lokalisationen sind Lunge, Pleura, subkutanes Weichgewebe und Knochen. Lymphknotenmetastasen eines Nasenhaemangioperizytoms nach zwölf Jahren werden von ENEROTH (1970) beschrieben. Über den Zeitpunkt der Metastasierung dieser Geschwulst im Kiefer-Gesichtsbereich fehlen in der Literatur präzise Angaben, jedoch scheinen späte Metastasierungen vorzuherrschen, zumal bei der ersten klinischen Erfassung fast nie Metastasen gefunden werden. Die Leistungsfähigkeit der betroffenen Patienten bleibt dabei lange erhalten (KENT 1957). O'BRIAN (1965) beobachtete 13 Fälle mit manifesten Metastasen: fünf starben innerhalb von fünf Jahren, acht innerhalb von 5 - 27 Jahren. Die Metastasen traten sowohl bei gut abgekapselten als auch bei klinisch weit im Gesunden exzidierten Tumoren auf.

2.4 Kriterien der Dignitätsbestimmung

Zytologische Malignitätskriterien wie Zell- und Kernpolymorphie, Hyperchromasie der Kerne und vermehrte oder abnorme Mitosen fanden sich in unseren Fällen nicht, sie werden auch in der Literatur nur selten angegeben. Aus dem Fehlen dieser Kennzeichen kann andererseits noch keine Benignität abgeleitet werden, da insbesondere Tumoren des gefäßführenden Bindegewebes auch bei malignem Wachstumsverhalten entsprechende zytologische Hinweise vermissen lassen. Auch das Verhalten der Geschwulst gegenüber dem umgebenden Gewebe bzw. die Ausbildung einer Kapsel sind alleine nicht charakteristisch genug um die Dignität eines Haemangioperizytoms sicher bestimmen zu können. Vergleichbare Gefäßtumoren wie Haemangiome, Lymphangiome und deren Kombinationsformen zeigen häufig eine umschriebene, infiltrative Ausbreitung, ohne daß ihnen deswegen schon Malignitätscharakter zuzumessen sei. Der letztgültige Beleg einer malignen Ausbreitung einer Geschwulst kann schließlich zu Dignitätsbestimmung der Gefäßgeschwülste nicht allein entscheidend werden, da eine Metastasierung nur bei den Angiosarkomen regelhaft ist, während andererseits Haemangioendotheliome nicht metastasieren, dennoch wegen ihrer ausgedehnten Gewebsdestruktionen wie beispielsweise der Schilddrüse oder Leber als bösartig eingestuft werden. Als letztes Kriterium zur Dignitätsbestimmung sei - vor allem auch unter dem Eindruck der Literaturangaben - das Verhalten der einzelnen Haemangioperizytome unter verschiedenen therapeutischen Möglichkeiten genannt

Die eigenen Erfahrungen zur Dignitätsbestimmung können dahingehend zusammengefaßt werden, daß die aufgeführten Kriterien in jedem einzelnen Fall erst in ihrer Zusammenschau zur geeigneten Einstufung des Haemangioperizytoms führen können. Der untersuchende Morphologe

wird daher kaum einmal allein die Dignität der Geschwulst bestimmen dürfen, ihm werden im wesentlichen die zytologischen Einstufungen überlassen bleiben. Kriterien wie: lokale Infiltration, Knochenarrosion, nicht zuletzt aber auch Lokalisation in Beziehung zu angrenzenden Nerven und Gefäßen werden nur durch den Austausch klinischer, röntgenologischer und morphologischer Befunde zu erstellen sein. Dies gilt vor allem für die zur Diskussion stehenden Haemangioperizytome im Kiefer- Gesichtsbereich.

Die damit entwickelte "stufenweise Dignitätsbestimmung" bestimmt die Radikalität des therapeutischen Vorgehens bei den Haemangioperizytomen.

SCHRIFTTUM

1. Abdalla, A. M.
Congenital hemangiopericytoma of the nasopharynx
Can. J. Otolaryngol. 2: 357 (1973)
2. Alli, A. F.
Haemangiopericytoma in the nasal cavity in Ibadan,
Nigeria
J. Laryngol. Otol. 86: 405 (1972)
3. Austermann, K. H.
Klinische, röntgenologische und histomorphologische
Aspekte des Haemangioperizytoms im Kopf- Halsbereich
Dtsch. Zahnärztl. Z. 31: 257 (1976)
4. Backwinkel, K. D., Diddams, J. A.
Hemangiopericytoma. Report of a case and comprehensive
review of litterature
Cancer 25: 896 (1970)
5. Baden, M.
Upper airway obstruction in a newborn secondary to
hemangiopericytoma
Can. Med. Ass. J. 107: 1202 (1972)
6. Battifora, H.
Hemangiopericytoma: Ultrastructural study of five
cases
Cancer 31: 1418 (1973)
7. Bedacht, R.
Zur Klinik des Haemangioperizytoms
Fortschr. Med. 86: 176 (1968)
8. Benevise, R. J.
Nasal hemangiopericytoma
Arch. Otolaryng. 98: 358 (1973)
9. Bozzetti, F.
Presentazione di 11 casi di Emangiopericitoma et
revisione della piu recente letteratura
Tumori 60: 25 (1974)
10. Bredt, A. B.
Metastatic Hemangiopericytoma treated with Vincristine
and Actinomycin D
Cancer 24: 266 (1966)

11. Bremond, G.
Les Hémangiopericytomes de la sphère O.R.L.
J. Fr. Otorhinolaryngol. 24: 381 (1975)
12. O'Brian, P., Brasfield, R.
Hemangiopericytoma
Cancer 18: 249 (1965)
13. Brown, N. D.
Orbital Hemangiopericytoma. (Review of litterature
and report of four cases)
J. Neurosurg. 22: 354 (1965)
14. Brown, J. A.
Nasal Hemangiopericytoma
South. Med. J. 70: 359 (1977)
15. Cadenat, H.
A propos d'un cas d'hémangiopericytome labio-
mentionner
Rev. Stomat. Chir. Maxillofac. 73: 49 (1973)
16. Caldarelli, D.
Hemangiopericytoma of the Maxilla
Arch. Otolaryngol. 102: 49 (1976)
17. Cernea, P.
Hémangiopericytome de la parotide
Rev. Stomat. (Paris) 70: 132 (1969)
18. Cernea, P.
Deux hémangiopericytomes de la langue, un hémangio-
pericytome du front
Rev. Stomat. et Chir. Fac. 71: 435 (1970)
19. Claux, J.
Hémangiopericytome de la fosse ptérygo- maxillaire
Cahiers d'O.R.L. 1: 47 (1966)
20. Compagno, J.
Hemangiopericytoma-like intranasal tumors
Am. J. Clin. Path. 66: 672 (1976)

21. Cook, C.
Hemangiopericytoma. A case report and rationale
for aggressive therapie
Cancer 34: 1830 (1974)
22. Coronel, S.
Hémangiopericytome de la gencive
Rev. Stomat. Chir. Maxillofac. 73: 295 (1972)
23. Crocker, D. J.
Role of the Pericyte in Wound-healing (an ultra-
structural study)
Exp. Molec. Pathol. 13: 51 (1970)
24. Das, A. K.
Hemangiopericytoma of oral cavity (review of
litterature and report of a case)
J. Oral Surg. 23: 456 (1965)
25. Eneroth, C. M.
Nasal Hemangiopericytoma
Laryngoscope 80: 17 (1970)
26. Enzinger, F.
Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases
Hum. Path. 7: 61 (1976)
27. Evans, R. W.
Histological appearences of tumors
Livingstone LTD (Edinburgh and London)
1966 (second Edition) S. 103
28. Fallert, M.
Das Haemangioperizytom von Stout (Bericht über drei
Fälle und Zusammenfassung der Literatur)
Archiv f. Kreislaufforschung 40: 1 (1963)
29. Farr, H. W.
Malignant vascular tumors of head and neck
Amer. J. Surg. 120: 501 (1970)
30. Felix, R.
Das Haemangioperizytom. Beitrag zur Klinik und Strah-
lenthérapie
Strahlenthérapie 143: 12 (1972)

31. Fisher, E. R.
Hemangiopericytoma. Histologie and tissue culture studies
Amer. J. Path. 28: 653 (1952)
32. Fisher, J. H.
Hemangiopericytoma: A review of 20 cases
Can. M.A.J. 83: 1136 (1960)
33. Fonck-Cussac, Y.
Hémangiopericytome congénital malin de la région parotidienne
Arch. Anat. Path. (Paris) 17: 7 (1969)
34. Fourrestier, J.
Une tumeur de la lèvre: L'Hémangiopericytome
Rev. Stomat. 68: 553 (1970)
35. Friedmann, M.
Irradiation of Hemangiopericytoma of Stout
Radiologie 74: 721 (1960)
36. Gaillard, J.
Paralysie faciale récurrente chez un enfant. Tumeur vasculaire de la caisse
J. Franc. d'Oto-Rhino-Laryng. 22: 651 (1973)
37. Gill, B. S.
Haemangiopericytoma in nasal cavity
J. Laryngol. Otol. 82: 839 (1968)
38. Grasser, H.
Hämangiopericytom im Kieferbereich
Schweiz. Mschr. Zahnk. 84: 379 (1974)
39. Guérin, J.
L'hémangiome buccal. A propos d'une observation
Acta Stomat. Belg. 72: 365 (1975)
40. Guerrier, I.
Les hémangiopericytomes en O.R.L. Revision et encadrement anatomo-clinique de 9 observations
Ann. Oto-Laryng. Chir. Cervicofac. 88: 121 (1971)

41. Hahn, M. J.
Hemangiopericytoma. An ultrastructural study
Cancer 31: 255 (1973)
42. Heckmann, K.
Beitrag zur Pathologie seltener Angiosarkome der
Orbita:Haemangiopericytom und Haemangioendotheliom
Ophthalmologica 166: 36 (1973)
43. Harrison, H. C.
Haemangiopericytoma of the nasal cavity
Aust. N. Z. J. Surg. 41: 251 (1972)
44. Hubert, J. C.
A propos d'un cas d'hémangiopericytome parotidien
J. Fr. d'Oto - Rhino - Laryng. 19: 659 (1970)
45. Itkin, A. B.
Hemangiopericytoma
J. Oral Surg. 23: 207 (1967)
46. Jacobiec, F. A.
Hemangiopericytoma of the orbit
Amer. J. Ophth. 78: 816 (1974)
47. Jaffe, B. F.
Unusual laryngeal problems in children
Ann. Otol. 82: 637 (1973)
48. Kauffman, S. L., Stout, A. P.
Hemangiopericytoma in children
Cancer 13: 695 (1960)
49. Kent, K.
Hemangiopericytoma. Report of a case with special
reference to Roentgen therapie
Am. J. Roentgenol. 77: 345 (1957)
50. Kopp, W. K.
Hemangiopericytoma of the lip. A case report
New York State Dental J. 36: 409 (1970)

51. Kuhn, C.
Tumors arising from Pericytes: Ultrastructure and
organ culture of a case
Arch. Path. 88: 653 (1969)
52. Lechien, P.
A propos d'un cas d'hémangiopericytome intrabuccal
de la joue
Rev. Stomat. Chir. Maxillofac. 76: 33 (1976)
53. Lenczyk, J. M.
Nasal hemangiopericytoma
Arch. Otolaring. 87: 536 (1968)
54. Leonardelli, G. B.
Une tumeur rare de la parotide: L'hémangiopericytome
de Murray et Stout
Cahiers d'O.R.L. 5: 611 (1970)
55. van Lessen, H.
Hämangiopericytom der Halsregion beim Kind
Langenbeck's Arch. Chir. 322: 1230 (1968)
56. Macoul, K. L.
Hemangiopericytoma of the lid and orbit
Amer. J. Ophth. 66: 731 (1968)
57. McCormack, L. J., Gallivan, W. F.
Hemangiopericytoma
Cancer 7: 595 (1954)
58. Mills, J. H. L.
Canine Haemangiopericytomas. A survey of 200 tumors
J. small Anim. Pract. 8: 599 (1967)
59. Mira, J. G.
The role of radiotherapie in the management of
malignant hemangiopericytoma
Cancer 39: 1254 (1977)
60. Mootz, W.
Hämangiopericytom der Nase
Z. Laryngol. Rhinol. Otol. 49: 257 (1970)

61. Mukerjee, S.
Haemangiopericytoma of the floor of the mouth
Br. J. Oral Surg. 14: 112 (1976)
62. Murad, T. M.
Ultrastructure of a hemangiopericytoma and a
glomus tumor
Cancer 22: 1239 (1968)
63. Neal, T. F.
Hemangiopericytoma of the parotid gland: A case
report with autopsy
Laryngoscope 83: 1953 (1973)
64. Orlian, A. I.
Benign haemangiopericytoma of the tongue
J. Oral Surg. 31: 936 (1973)
65. Ortega, J. A.
Chemotherapie of malignant hemangiopericytoma in
childhood
Cancer 27: 730 (1971)
66. Paullada, J. J.
Hemangiopericytoma associated with hypoglycaemia
Amer. J. Med. 44: 990 (1968)
67. Pellegrini, G.
Hémangiopericytome parotidien
Rev. Laryng. (Bordeaux) 88: 421 (1967)
68. Poisson, R.
Hémangiopericytome de la fosse Ptérygo-maxillaire
Union Med. Can. 104: 84 (1974)
69. Ramsey, H. J.
Fine structure of hemangiopericytoma and hemangio-
endothelioma
Cancer 19: 2005 (1966)
70. Reeh, M. J.
Hemangiopericytoma with cartilaginous differentiation
involving orbit
Arch. Ophthalm. 75: 82 (1966)

71. Reich, H.
Das Haemangioperizytom des Auges
Klin. Mbl. Augenhk. 160: 185 (1972)
72. Reich, H.
Das Haemangioperizytom aus oto - rhinologischer Sicht
Hals-, Nas.- Ohrenhk. 20: 363 (1972)
73. Rewell, R. E.
Hemangiopericytoma of the gum
J. Laryng. 82: 261 (1968)
74. Sage, H. H., Salman, I.
Malignant hemangiopericytoma in the area of a previous
ameloblastoma of the mandible
Oral Surg. 26: 275 (1968)
75. Schneider, W.
Das Haemangioperizytom
Münch. Med. Wochenschr. 114: 1178 (1972)
76. Shukla, G. K.
Haemangiopericytoma of maxilla
J. Laryngol. Otol. 86: 399 (1972)
77. Simárszky, J.
Haemangiopericytom der Tonsille von besonderer Struktur
Zbl. Allg. Path. 111: 97 (1968)
78. Stenhouse, D.
Oral hemangiopericytoma.
Brit. J. Oral Surg. 6: 114 (1968)
79. Stout, A. P., Murray, M. R.
Hemangiopericytoma. A vascular tumor featuring
Zimmermann's Pericytes
Ann. Surg. 116: 26 (1942)
80. Stout, A. P.
Hemangiopericytoma: A study of twenty-five new cases
Cancer 2: 1027 (1949)

81. Stout, A. P.
Tumors of the soft tissues: Malignant hemangiopericytoma
Armed Forces Institute of Pathologie
Washington D. C. 1953, S. 101
82. Stout, A. P.
Tumors featuring pericytes: Glomustumor and hemangiopericytoma
Lab. Invest. 5: 217 (1956)
83. Stout, A. P., Lattes, R.
Tumors of the soft tissues: Hemangiopericytoma
Armed Forces Institute of Pathologie
Washington, D. C. 1966
84. Teutsch, W.
Beitrag zum Thema Haemangiopericytom
Zbl. Chir. 92: 2546 (1967)
85. Vilasco, J.
Un cas d'hémangiopericytome mandibulaire
Rev. Stom. Chir. Fac. 71: 50 (1970)
86. Walicke, J. W.
Head and neck hemangiopericytoma
Arch. Otolaryngol. 93: 345 (1971)
87. Zimmermann, K. W.
Der feine Bau der Capillaren
Ztschr. Anat. Entw. Gesch. 68: 29 (1923)

Lebenslauf

Am 22. September 1953 wurde ich als erster der beiden Söhne der Eheleute Werner und Helene Zetzmann in Düsseldorf geboren.

Von 1959 bis 1963 besuchte ich die Volksschule in Düsseldorf-Oberkassel, von 1963 bis 1972 das Humboldt-Gymnasium in Düsseldorf und bestand dort im Juni 1972 mein Abitur.

Im Oktober 1972 nahm ich an der Universität Düsseldorf das Studium der Zahnheilkunde auf, legte dort auch mein Vorphysikum, Physikum und im November 1977 mein Staatsexamen ab.

Zur Zeit erfülle ich meinen Wehrdienst beim JaboG 36 in Rheine/Westfalen als Zahnarzt.

